UEBER EINEN FALL

VON

CEPHALOCELE LATERALIS

MIT HYDROCEPHALUS.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER MEDICINISCHEN DOCTORWÜRDE

VORGELEGT DER

MEDICINISCHEN FACULTÄT ZU ERLANGEN

AM

23. JULI 1892

VON

THEODOR HEINRICH

PRAKT. ARZT IN WEILTINGEN.

MÜNCHEN 1892.

LITERAR. INSTITUT VON DR. M. HUTTLER, KONRAD FISCHER.

Zum Drucke genehmigt.

Referent: Herr Professor Dr. Heineke.

Der in nachstehender Arbeit beschriebene Fall von Cephalocele lateralis wurde am 1. Mai ds. Jrs. der Erlanger chirurgischen Universitätsklinik übergeben und mir von Herrn Professor Dr. Heineke gütigst zum Gegenstand dieser Dissertation überlassen, wofür ich an dieser Stelle meinen besten Dank ausspreche.

Die Anamnese des Falles ergab Folgendes:

Hans Schmidt, $1^1/_2$ Jahre alt, Dienstknechtssohn aus Weissenbrunn bei Kronach, stammt von Eltern, welche angeben, niemals krank gewesen zu sein. Das Kind sei ihr erstes, ohne Kunsthilfe geboren, und sei ihnen dasselbe in den ersten drei Monaten nach der Geburt ganz normal vorgekommen. Es habe gut gegessen, gelacht etc. Im vierten Lebensmonat hätten sie bemerkt, dass auf der linken oberen Kopfhälfte sich Etwas vorgewölbt habe; da sie aber glaubten, dass diese Erscheinung mit dem Wachsthum zusammenhinge, beachteten sie es nicht weiter, zumal die Vorwölbung nicht grösser als ein halbes Gänseei war und auch nicht sonderlich wuchs. Das Kind habe sich dabei gut entwickelt, war stets gesund und schrie ganz selten.

Seit einem halben Jahre habe jedoch die Geschwulst auf der linken Kopfseite rasch zugenommen und seit etwa vier bis sechs Wochen seine jetzige Grösse erreicht.

Auch in den letzten Monaten glaubten die Eltern nie eine Abnahme seiner Intelligenz bemerkt zu haben, nur schrie das Kind öfter als früher, ass jedoch und war auch meist vergnügt, schlief gut und nicht mehr als andere Kinder.

Status präsens: Ein für sein Alter sehr gut entwickeltes Kind, von gutem Knochenbau, mit kräftiger Muskulatur und gutem Ernährungszustand.

Der Kopf des Kindes bietet einen eigenthümlichen Anblick dar: Die rechte Kopfseite ist vollkommen normal, die Knochen scheinbar normal gebildet. In der Mitte der Stirn beginnt, sich nach links hinziehend, eine kleine flache Vorwölbung. Alsdann ist an der linken Kopfhälfte ein etwa kindskopfgrosser, häutiger, von dünn behaarter Kopfhaut überzogener, ziemlich prall gespannter Sack vorhanden, welcher von mässig zahlreichen, erweiterten Gefässen überzogen ist.

Der Sack liegt ziemlich schlaff da und sinkt beim Aufrichten des Kindes, dem Gesetze der Schwere folgend, nach unten und hinten; er zeigt überall Fluctuation und ist nirgends von consistenter Beschaffenheit. Besondere Schmerzhaftigkeit ist nicht vorhanden, jedoch schreit das Kind bald, wenn man etwas länger den Sack untersucht.

Die Kopfknochen der linken Seite, Stirnbein, Seitenwandbein und Schläfenbein lassen sich an den äusseren Rändern des Sackes gut abtasten und scheinen von normaler Beschaffenheit zu sein, jedoch erscheint die ganze linke seitliche Schädelgegend entschieden abgeflacht, wodurch die Abgrenzungslinie des Schläfen- und Seitenwandbeines von der mittleren Region dieser Knochen eine ziemlich scharfe Kante bildet. Die grosse Fontanelle scheint nicht nur nicht geschlossen zu sein, sondern zeigt eine grosse, rautenförmige Erweiterung von 5 cm Länge und 3 cm Breite in ihren grössten Durchmessern. Die Substanz der Kopfknochen ist von normaler Festigkeit, irgendwie verschieblich zu einander sind dieselben nicht.

Liegt das Kind ruhig da, so ist bisweilen eine deutliche Contraction der Hautpartieen des Sackes, die sich wellenförmig über die Oberfläche hinzieht, zu beobachten, welche unabhängig von der Athmung ist. Die Pupillen sind mittelbreit, reagiren schwach, aber deutlich; die Cornea ist normal,

ebenso die Conjunctiva bulbi nicht injicirt. Eine leichte Blepharadenitis beiderseits ist bemerkbar. Die Bulbi sind beweglich und folgen langsam nach beiden Seiten ausgiebig einem vorgehaltenen Finger oder Gegenstand.

Der Umfang des Kopfes über die Stirnhöcker und Prominentia occipitalis gemessen beträgt 58 cm, von beiden Unterkieferwinkeln über den Kopf 48 cm. Der Sack zeigt einen etwa 15 cm grossen horizontalen Durchmesser und 10 cm grossen verticalen an seiner Basis.

Lähmungserscheinungen im Facialisgebiet sind nicht vorhanden, die Zunge ist gut beweglich, die Schlingbewegungen sind normal, die Zähne gut.

Der Hals, die Lungen und das Herz sind gesund. Am Abdomen ist nichts Abnormes zu bemerken. Der Patelarreflex ist rechts erhöht, links fast aufgehoben.

Hält man dem Kinde irgend einen glänzenden Gegenstand hin, so greift es darnach, jedoch erscheinen die Greifbewegungen langsamer, schwerfälliger und atactischer, als bei gesunden Kindern desselben Alters.

Bezüglich der geistigen Fähigkeiten ist zu bemerken, dass das Kind regen Antheil beim Spielen mit ihm an Allem nimmt und gern lacht.

Stuhl und Urinentleerung gehen normal von Statten.

Am 1. Mai wird der Sack zum ersten Male punctirt, wobei sich eine reine, wasserhelle, dünnflüssige, klare Flüssigkeit entleert, deren specifisches Gewicht 1008 beträgt und welche beim Kochen eine ganz geringfügige Trübung zeigt, die auf Säurezusatz nicht verschwindet.

Es werden 80 cbcm Flüssigkeit entleert, die kleine Stichwunde, aus welcher Flüssigkeit nachtröpfelt, durch Naht verschlossen. Erscheinungen irgend welcher Art sind nach der Punction nicht zu bemerken.

Ausserdem ist aber zu bemerken, dass das Kind öfter während des Tages ganz spontan lebhaft zu schreien anfängt und sich dabei intensiv mit der linken Faust das Näschen beklopft, was sich täglich etwa 10 Mal wiederholt. Die

Schreiparoxysmen dauern in der Regel zwei bis drei Minuten, worauf das Kind wieder munter und guter Dinge ist.

Am 16. Mai wird eine zweite Punction des Sackes vorgenommen und 130 cbcm Flüssigkeit entleert; aber schon am 23. Mai ist die Füllung dieselbe, wie vor der Punction. Die Erscheinungen haben sich in keiner Weise geändert, nur die Schreianfälle und Klopfbewegung des Kindes haben an Zahl etwas zugenommen.

Im Uebrigen ist genau derselbe Status, wie bei der Aufnahme.

Es wird desshalb eine grössere Menge Flüssigkeit — 340 cbcm — entleert; dieselbe zeigt genau dieselbe Beschaffenheit, wie bei der ersten Punction.

Während der Punction schreit das Kind sehr. Krämpfe in den Extremitäten oder Zuckungen des Gesichtes oder der Augenmuskeln oder sonst irgend welche abnorme Erscheinungen treten dabei aber nicht auf.

Auch während der nächsten Tage nach der Punction treten keine Erscheinungen pathologischer Art auf. Der Sack füllt sich langsam wieder.

Zu bemerken wäre noch, dass die rechte Körperhälfte eine geringgradige Starrheit zeigt, welche links fehlt. Rechts ist das Händchen meist zur Faust geschlossen und sind die Fingerchen nicht so leicht zu öffnen, wie links. Eine Lähmung oder irgend ein krampfhafter Zustand besteht jedoch nicht, indem alle Bewegungen der Finger, das Heben des Armes, das Strecken und Beugen des Beines rechts activ langsamer als links, aber sonst vollkommen gut ausgeführt werden können.

Stuhl- und Urinentleerungen erfolgen spontan; Stuhl normal.

Am 3. Juni wird der Sack wieder punctirt und der ganze Inhalt desselben, so weit als möglich — 900 cbcm — entleert.

Die Flüssigkeit ist wie die vorigen Male wasserklar, ohne jede Färbung, vom spec. Gewicht 1007; beim Kochen

entsteht eine ganz geringe Trübung, die auf Säurezusatz nicht verschwindet.

Nachdem der ganze Sack entleert, lässt sich das Schädeldach deutlich abtasten und es findet sich zunächst über und hinter dem linken Ohr eine etwa gut hühnereigrosse, weich elastische, unregelmässig höckerige Geschwulst mit breiter Basis.

Ausserdem ist durch Abtasten eine starke Abplattung der ganzen linken Kopfseite zu constatiren. Diese Abplattung ist unregelmässig, zeigt vereinzelte, etwas hervorspringende Knochenspeichen und geht fast rechtwinklig in den übrigen Schädel über. Auch in der Gegend des hinteren Winkels der grossen Fontanelle findet sich ein etwa wallnussgrosser Wulst. Reizerscheinungen von Seiten des Gehirns treten während und nach Entleerung des Sackes nicht auf.

Es wird ein Compressivverband angelegt.

Am 14. Juni: In den letzten Tagen ist nichts Besonderes vorgefallen. Ueber der Prominentia occipitalis externa besteht ein etwa markstückgrosser decubitus, der sich erst kürzlich entwickelt hat. Am Rücken und an der Gesässgegend wird schon seit zwei bis drei Tagen Neigung zu Furunkulosis beobachtet. Einige grössere Furunkeln wurden incidirt und es entleerte sich ziemlich reichlich Eiter, der recht foetide war. Das Kind magert übrigens sichtlich ab und ist in der letzten Zeit die Speiseaufnahme auf ein Minimum reducirt.

Am 16. Juni: Das Kind, welches schon seit einigen Tagen ohne nachweisbare Ursache etwas fieberte, bekommt heute hohes Fieber. Es findet sich ein Erysipel, ausgehend vom decubitus und sich nach rechts gegen das Ohr hin ausbreitend.

Der Sack füllt sich ziemlich rasch wieder. Gehirnerscheinungen treten keine besonderen auf. Bisweilen bemerkt man deutliche Abducenslähmung; aber auch diese fehlt manchmal wieder, um dann für kürzere oder längere Zeit wieder aufzutreten. Das Klopfen der Nase mit der Hand

führt das Kindchen auch noch aus. Der decubitus am Hinterkopf hat sich etwas vergrössert.

Am 20. Juni: Der Sack ist vollkommen wieder gefüllt; der Umfang des Kopfes incl. Sackes an seiner grössten Peripherie beträgt 58 cm. Am Rücken und in der Lendengegend zeigen sich wieder neue Furunkel und Abscesse.

Am 22. Juni wird der häutige Sack incidirt und 860 cbcm Flüssigkeit entleert. Es zeigt sich, dass der Sack rein häutiger Natur ist. Der Tumor über dem Ohr zeigt sich als aus Gehirnmasse bestehend. An und über demselben finden sich einige erbsen- bis linsengrosse Cysten mit wasserhellem Inhalt. Der Sack ist in mehrere cystische Räume abgetheilt.

Es wird nun dicht über dem Kopfe die demselben vorliegende Hautpartie durch Naht vereinigt und der übriggebliebene Sack mit Jodoformgaze ausgestopft und dann verbunden.

Das Erysipel greift weiter um sich.

Am 26. Juni: In den letzten Tagen waren von Gehirnerscheinungen die schon erwähnte Abducenslähmung noch deutlicher geworden. Die linke Pupille ist deutlich kleiner als die rechte, reagirte auf Lichteinfall jedoch noch gut.

Auf der Cornea traten kleine oberflächliche Ulcerationen und Epithelverluste auf. Die übrigen Augenbewegungen waren zwar verlangsamt, aber erhalten. Mund war sehr trocken. Die Beine waren angezogen, gekrümmt, die Fäustchen immer geballt.

Patient wurde immer apathischer, bis am 26 Abends, ohne dass noch irgend welche Erscheinungen auftraten, plötzlich eine merkwürdige Unruhe mit krampfartigen Zuckungen in allen Extremitäten, namentlich rechts, eintrat.

Nachdem diese Zuckungen etwa zwei Stunden gedauert hatten, trat exitus letalis ein.

Von dem Sectionsbefund kommen hier nur die Verhältnisse am Kopf in Betracht, da die übrigen Verhältnisse nichts Auffallendes bieten.

Nachdem die Kopfhaut von der Mitte der Stirn bis zum Hinterhaupt durchschnitten, wird die rechte Hälfte derselben zurückpräparirt und mit den Weichtheilen des Gesichtes und Halses intact gelassen; die linke Hälfte der Kopfhaut, in welcher sich der grosse Sack befindet, bleibt am Schädeldach. Die äussere Peripherie der Schädelbasis wird freigelegt und der Schädel sammt dem Gehirn (nach Griesinger's Methode) ziemlich genau horizontal — links etwas tiefer als rechts — in der Höhe des Keilbeinkörpers durchsägt. Dabei entleert sich eine Menge seröser Flüssigkeit. Die drei Schädelgruben werden eröffnet *) dabei, die Stirnlappen des Grosshirns, die beiden Schläfenlappen und das Kleinhirn werden sichtbar. Der rechte Seitenventrikel ist eröffnet, welcher sich beträchtlich dilatirt erweist, etwa $1\,^1/_2$ cm im Durchmesser im Querschnitt, und die Sonde lässt sich 7 cm weit in denselben einführen. Der linke Schläfenlappen erscheint zurückgesunken und es entsteht ein 1 cm breiter Spalt zwischen dem hinteren Keilbeinflügel und der Hirnsubstanz, in dessen Tiefe ein etwa 2 cm breiter Strang von Meningen verläuft und zwar von der Sella turcica lateral das linke Schläfenbein in einem etwa 3 cm langen und 2 cm breiten verticalen Spalt durchbrechend. Der Strang verbreitert sich ausserhalb des Schädeldaches bedeutend und steht in Verbindung mit dem Tumor im äusseren Sack. Unter dem linken Keilbeinflügel zeigt sich in dem beschriebenen Strang ein etwa $1\,^1/_2$ cm langer und $^1/_2$ cm breiter ovaler Schlitz.

Auf der linken Hälfte des Schädeldaches findet sich der gespaltene Sack, dessen Innenfläche von der dura überzogen ist und dessen knöcherne Basis in verticaler Richtung 13 cm, in horizontaler 10 cm beträgt. Die Kopfhaut ist auf der Höhe des Sackes verdünnt, dagegen nach dem Schädeldach zu bedeutend verdickt.

Die Basis des Sackes entspricht ungefähr dem linken Schläfen- und Seitenwandbein, ist im Ganzen abgeflacht und

*) Figur I S. 22.

stellenweise tiefer eingedrückt. Die knöcherne Unterlage wird von derselben derben Membran wie der Sack überzogen, dieselbe ist stellenweise röthlich-gelb und zum Theil mit einer fibrinös-eitrigen Flüssigkeit bedeckt. Die Basis des Sackes zeigt zahlreiche grössere und kleinere, unregelmässige, tiefe Ausbuchtungen*); in der oberen Hälfte desselben, nach der Stirn zu gelegen, eine solche von 5 cm im Durchmesser und 6 cm Tiefe; nach dem Hinterhaupt zu eine von Zehnpfennigstück-Grösse.

In der unteren Hälfte des Sackes befindet sich eine ovale Ausbuchtung von ähnlicher Grösse, wie die obere. Alle diese Buchten sind durch Knochenleisten und derbe Stränge von einander getrennt. Entsprechend der Stelle über dem linken Ohr befindet sich in dem Sacke, unten fest aufsitzend, ein rundlicher, schwammiger Tumor von $4^1/_2$ cm Durchmesser, wie es scheint, ein Theil des linken Schläfenlappens, der überzogen ist von einer gefässreichen, zarten Membran, die stellenweise schmutzig grau-gelb gefärbt und mit fibrinös-eitrigem Beleg bedeckt ist, an hievon freien Stellen aber den Eindruck von weichen Hirnhäuten gewähren.

Von der Basis des Tumors geht ein solider, mit Hirnhäuten überzogener Strang, der scheinbar in seinem Innern aus derselben Substanz besteht, wie der Tumor selbst, durch den erwähnten Spalt im Schläfenbein hindurch, communicirend mit dem oben erwähnten Strang in der mittleren linken Schädelgrube.

Die einzelnen Schädelknochen erweisen sich bis auf den schon genannten Defect im Schläfenbein links sämmtlich mit einander verwachsen; auch die Fontanellen sind geschlossen, und die bei Lebzeiten des Kindes diagnosticirte offene grosse Fontanelle erwies sich als eine mit Flüssigkeit gefüllte Ausbuchtung des Sackes.

Das Schädeldach im Allgemeinen ist stark deformirt und zwar in erster Linie dadurch, dass das Hinterhaupt bedeutend

---

*) Figur II S. 22.

abgeflacht ist, wodurch dann in zweiter Linie der Höhen- und Breitendurchmesser vergrössert ist. Ueber dem rechten Ohr beginnend, nach hinten und abwärts sich erstreckend, ist eine stärkere ovale Vorwölbung des Knochens und direct über dem Ohr eine etwa markstückgrosse, umschriebene, elastische Vorwölbung, unter der man deutlich die nur unvollkommen geschlossenen Knochennähte fühlt.

Hinter dieser Stelle finden sich zwei ovale, eingesunkene Partien von 12 und 4 mm Länge, welche von Periost bedeckt sind und unter denen sich ganz weicher Knochen befindet. Das knöcherne Schädeldach zeigt eigenthümliche, abwechselnd hellere und dunklere Partieen, wie durchscheinende Grosshirnoberfläche, auch ist die Substanz der Knochen stellenweise stark vascularisirt. Ueber der Protuberantia occipitalis findet sich in der Kopfhaut ein Decubitusgeschwür von etwa Markstückgrösse, dementsprechend der Knochen unter dieser Stelle in fast gleicher Ausdehnung nekrotisch und in der Mitte zerstört. Durch die Knochenöffnung gelangt man etwa 2 cm weit in die Diploe.

Nach einem Frontalschnitt durch Schädeldach und Gehirn, der nicht ganz in der Frontalebene, sondern links etwas näher dem Hinterhaupt gelegt ist, bekommt man folgendes Bild auf dem Durchschnitt.*) Der Schnitt halbirt ziemlich genau den Tumor im untern Winkel des Meningealsackes, sowie diesen selbst, dessgleichen auch den Spalt im linken Schläfenbein.

Das linke Schläfen- und Seitenwandbein sind stark eingedrückt und dementsprechend auch die linke Hemisphäre gegenüber der rechten etwa um die Hälfte abgeflacht.

Im linken Schläfenbein, etwa 1 cm über dem knöchernen Gehörgang, befindet sich eine Lücke von etwa 3 cm im Höhendurchmesser und $2^1/_2$ cm Breite, durch welches Gehirnsubstanz und Hirnhäute herausgezogen erscheinen.

---

*) Figur III S. 22.

Man erblickt in der rechten Hemisphäre den beträchtlich erweiterten Seitenventrikel und in der hinteren Hälfte das Hinter- und Unterhorn, welch' letzteres man an der Basis wieder zum Vorschein kommen sieht, während man in der vorderen Hälfte das Vorderhorn erkennen kann. Ferner sieht man den erweiterten dritten Ventrikel, der so getroffen ist, dass in der hinteren Hälfte die hintere Commissur, glandula pinealis, tela choroidea, fornix und der Eingang in das Unterhorn zu erkennen ist; in der vorderen Hälfte mittlere und vordere Commissur, einen Theil des fornix, Foramen Monroi und Plexus choroideus. Ausserdem erblickt man direct über dem durchsägten Keilbeinkörper den tractus opticus.

Während auf der rechten Seite der thalamus opticus ziemlich normal ist, ist derselbe in der linken Hemisphäre stark abgeflacht und seitwärts ausgezerrt; man sieht ihn deutlich in den öfter genannten Tumor übergehen. In diesen letzteren geht ferner über von der Hemisphäre aus eine Gehirnpartie, deren Ursprung nicht genau zu erkennen ist und der entweder dem operculum oder der Insel entspricht. Drittens zieht sich in den Tumor ein Theil des linken Schläfenlappens, welcher Theil etwa $^4/_5$ des Tumors bildet.

Die drei Theile sind deutlich durch dazwischen liegende weiche Hirnhäute von einander geschieden.

Die dura schlägt sich deutlich am oberen und unteren Rande der Lücke im Schläfenbein vom Innern des Schädeldachs nach aussen um und geht in die Innenfläche des Sackes über, diesen ganz auskleidend.

In der oberen Hälfte des Tumors befindet sich ein etwa 1 cm langer, fast senkrechter Spalt, in welchen man mit der Sonde etwa 2 cm weit eingehen kann. Dieser Raum ist offenbar ein Theil des linken Seitenventrikels.

Eine Communication der Hirnhöhlen mit dem aussen befindlichen Sack ist nicht zu entdecken.

Wenn man nun den klinischen und anatomischen Befund zusammenfasst, so ergibt sich Folgendes:

Es handelt sich um eine Hydrencephalocele congenita lateralis mit Meningocele und einen Hydrocephalus ventriculi.

Ist schon die Cephalocele an und für sich eine selten beobachtete Missbildung, so gehören die C. laterales zu den allerseltensten Erscheinungen.

Wie bekannt, finden sich die angeborenen Cephalocelen gewöhnlich am vorderen oder hinteren Ende des Kopfes in der Mittellinie oder in der Nähe derselben. Seitliche Cephalocelen dagegen wurden nach Heineke*) nur in drei nicht anzuzweifelnden Fällen beobachtet:

„Billard beschrieb eine kleine Geschwulst, welche in der Gegend des vorderen unteren Winkels des Scheitelbeins ihre Pforte hatte. Béclard beobachtete eine grosse, durch ein Loch in der Stirnscheitelbeinnnaht rechterseits ausgetretene Bruchgeschwulst. Beide Fälle sind anatomisch untersucht. Ein von Demme erwähnter Fall, in dem die Pforte an Stelle der hinteren Seitenfontanelle sich fand, scheint, obgleich nur am lebenden Kinde beobachtet, ebenfalls unzweifelhaft zu sein."

Einige andere Fälle von lateralen Cephalocelen sind, weil nicht hinreichend beobachtet oder beschrieben, zweifelhafter Art.

Die Entstehungsursachen der C. laterales werden ähnliche sein, wie die der vorderen — sincipitalen — und hinteren — occipitalen — Cephalocelen; doch haben die Forschungen nach denselben zu einem abschliessenden Ergebniss noch nicht geführt.

Die hauptsächlichsten Ansichten über die Ursachen dieser Missbildung sind kurz folgende:

Geoffroy St. Hilaire behauptete, dass in allen Fällen, in denen Eingeweide die Körperhöhlen verlassen hatten, letztere durch Verwachsung mit den Eihäuten bei ihrer Bildung Hindernissen begegnet seien. Auch v. Bergmann**)

---

*) Die chirurgischen Krankheiten des Kopfes. 1882.

**) Die chirurgische Behandlung der Hirnkrankheiten. 1889.

sagt ähnlich: „Es muss der Umstand, dass so häufig die sincipitalen Encephalocelen mit der schrägen Gesichtsspalte combinirt sind, der Kopfkappe des Ammion doch eine grössere aetiologische Rolle zutheilen, als man bis jetzt ihr zuzusprechen geneigt gewesen ist. Durch Morian hat man in Erfahrung gebracht, dass auch durch einfache Raumbeengung in der Kopfkappe die allerbedeutendsten Missbildungen des Hirn- und Kopfsceletts zu Stande kommen können. So wird das Amnion wirksam, auch ohne dass foetale Entzündungen mit nachfolgenden Verwachsungen vorausgegangen wären, lediglich durch ein verspätetes Sich-Abheben und Sich-Lösen, von welchem dann an der Haut des Fötus eine sichtbare Spur kaum zurückzubleiben braucht."

Spring und Virchow*) erklären ziemlich übereinstimmend die Entstehung speciell der Hydrencephalocelen — d. h. solcher Hirnbrüche, bei welchen in der vorliegenden Hirnsubstanz sich ein mit Flüssigkeit gefüllter, öfters mit einem Ventrikel communicirender Hohlraum befindet im Gegensatz zu den Cenencephalocelen ohne einen solchen Hohlraum — auf die Weise, dass ein ausgedehnter Ventrikelhydrops den Ventrikel mit der ihn umgebenden Hirnmasse nach aussen drängt und dass so diejenige Form der Cerebralhernien entsteht, welche als Hydrencephalocele bezeichnet wird. Vorausgesetzt muss dabei natürlich werden, dass im Schädel entweder eine Oeffnung zu der Zeit, wo der Druck in dem geschilderten Sinne austreibend wirkt, schon besteht oder allmählig und dann als Folge wieder desselben Druckes erzeugt wird.

Wahrscheinlich wirken nach meiner Ueberzeugung beide Factoren: Anlagerung der Eihäute an die Schädeldecken und erhöhter Druck im Ventrikel, hervorgerufen durch übermässige Füllung desselben mit Cerebrospinalflüssigkeit — beim Zustandekommen vieler Fälle von Cephalocelen gemeinsam.

---

*) Die krankhaften Geschwülste. Bd. I.

Diess wird der Fall sein bei denjenigen Missbildungen, bei welchen Verwachsungen mit Eihäuten noch vorhanden oder noch Spuren davon übrig sind, während gleichzeitig ein beträchtlicher Erguss in eine Hydrencephalocele mit einem Ventrikelhydrops im Zusammenhang steht.

In einer andern Reihe von Fällen, zumal bei solchen, bei welchen kein Ventrikelhydrops sich findet, auch kein Canal, der mit einem Ventrikel in Verbindung stand, also bei den reinen Cenencephalocelen, müssen Einwirkungen von aussen den Hirnbruch verursacht haben, weil ja kein Druck von innen hat stattfinden können.

Drittens wird hinwiederum auch eine reine Hydrencephalocele mit beträchtlichem Inhalt von Flüssigkeit, communicirend mit einem Hydrocephalus ventriculorum, sich durch den inneren Druck des Liquor bilden können, indem derselbe die Hirnsubstanz constant gegen die noch dünnen und weichen Schädeldecken, besonders bei der bekannten Wachsthumsausdehnung des Hirns nach vorn und hinten, drückt, auf diese Weise die Schädeldecken zum Schwinden bringt und die Hirnmasse herausdrängt.

Was nun unseren speciellen Fall von lateraler Cephalocele betrifft, so sagt Heineke über die Entstehungsursache solcher Fälle:

„Bei denjenigen Fällen, in welchen die Bruchgeschwulst einen ganz aussergewöhnlichen Sitz hatte, spielt Druck (von aussen) und Adhaerenz bei der Entstehung des Bruches gewiss eine Rolle; so z. B. bei den lateralen Cephalocelen, welche Billard und Béchard beobachteten."

In unserem Fall hatten freilich die Schädeldecken über der Bruchgeschwulst eine Narbe, herrührend von Verklebung mit den Eihäuten, nicht aufzuweisen, was aber auch nach von Bergmann nicht nöthig ist.

Ausserdem handelt es sich ja hier um eine Hydrencephalocele, bei welcher weder der innere noch der aussen befindliche Theil des Ventrikels hydropisch sind, also kann

schon desshalb nicht Druck von innen die Hirnsubstanz herausgetrieben haben.

Die Zeit der Entstehung dieses Falles von Cephalocele ist in das intrauterine Leben des Kindes zu verlegen, wenngleich die Eltern angeben, sie hätten die Geschwulst über dem linken Ohr erst im vierten Lebensmonat desselben bemerkt. Die Cephalocele wird vielmehr nach der Geburt des Kindes recht klein und flach gewesen sein und ist desshalb von den Eltern übersehen worden; erst als dieselbe wuchs und die Meningocele sich weiter entwickelte, wurde der Tumor bemerkt. Die Meningocele also war mit einer grossen Menge Flüssigkeit angefüllt, die sich zwischen der mit der Kopfhaut in toto verwachsenen dura und den über der Encephalocele befindlichen weichen Hirnhäuten befand. Diese Flüssigkeit zeigte dieselben Eigenschaften, wie die normale Cerebrospinalflüssigkeit, sie war wasserhell, dünnflüssig, enthielt nur ganz geringe Mengen Eiweiss und hatte ein niedriges specifisches Gewicht. Als Entstehungsursachen der Meningocelen werden dieselben angegeben, wie für die Cephalocelen im Allgemeinen.

Ein weiterer pathologischer Befund bei dem Kinde war ein Hydrops des rechten Seitenventrikels.

Auch über die Entstehungsursachen des congenitalen Hydrocephalus ventriculorum sind die Meinungen getheilt:

Es wird angenommen, dass der Hydrocephalus auf einer Entwicklungshemmung des Gehirns beruhe; ferner dass ein erhöhter arterieller Druck im Gehirn eine zu grosse Menge Liquor producire und dieser desshalb die Ventrikel ausdehne; drittens, dass ein ungenügender Abfluss der Cerebrospinalflüssigkeit zu Stauung derselben in den Ventrikeln führe. Der ersten Ansicht kann ich mich nicht recht anschliessen; denn warum sollte gerade das Gehirn mit einem Male in der Entwicklung auf ein niederen Stufe stehen bleiben, während die anderen Organe sich weiter entwickeln? Mir ist das Gegentheil wahrscheinlicher, das der Hydrocephalus das Gehirn in seiner Entwicklung hemmt.

Nach von Bergmann wird der liquor cerebrospinalis erzeugt durch den arteriellen Druck; je grösser dieser Druck, desto grösser wird die Menge des liquor werden.

Die Experimente von Key und Retzius, Quincke und Althann beweisen, dass die vielgestaltige Höhle, welche sich als Ventrikelraum im Innern des Gehirns befindet, an verschiedenen Stellen in directer Verbindung mit dem Subpialraum steht.*) Naunge sagt, gestützt auf eigene und Quincke's Versuche**): „Der Strom der Cerebrospinalflüssigkeit geht aus den Seitenventrikeln einerseits durch die Foramina Monroi, den III Ventrikel, den Aquaeductus Sylvii, das Foramen Magendii und die aperturae laterales Ventriculi IV, andererseits durch den von Merkel und Mierzejewsky entdeckten Spalt im Unterhorn jedes Seitenventrikels in die Cisternen an der Gehirnbasis. Von hier geht der Hauptstrom jedenfalls durch die Subarachnoidealräume aufwärts zur Convexität, an welcher die Arachnoidealzotten in den Pacchionischen Granulationen am mächtigsten entwickelt sind.

Durch diese letzteren strömt der liquor, wie von Key und Retzius bewiesen, in die venösen Blutlacunen der dura und von da in die Sinus."

Wird nun irgend einer dieser Abzugskanäle oder zugleich mehrere derselben verklebt — und Virchow***) bezeichnet die Verwachsungen einzelner Theile der Ventrikeloberflächen als ein seiner Erfahrung nach äusserst häufiges Vorkommniss — so ist der liquor im Abfluss gehindert.

Verwachsungen einzelner Abzugskanäle werden die Ursachen des Hydrocephalus ventriculorum in einem schon weiter vorgeschrittenen Entwicklungsstadium des Gehirns sein können, während ein frühzeitig entstandener Hydrocephalus, wenn das Hirn noch zum Theil Blasenform besitzt, wohl dem vermehrten arteriellen Druck seine Entstehung verdanken wird.

---

*) Plehn, Inaugural-Dissertation, Kiel 1887.

**) Archiv der experimentellen Pathologie und Pharmakologie, XXII.

***) Die krankhaften Geschwülste, Bd. I.

Diesen vermehrten arteriellen Druck denke ich mir folgendermassen entstanden:

Schwangere in den ersten Monaten leiden oft an Appetitlosigkeit etc. und sehen anaemisch aus; der Foetus wird in Folge dessen nur mässige Blutzufuhr erhalten. In den späteren Schwangerschaftsmonaten bessert sich das Befinden der Schwangeren oft zusehends, der arterielle Druck steigert sich daher oft schnell und ein Hydrocephalus kann bei dem Foetus entstehen. Dass beide Factoren, erhöhter Druck und gehinderter Abfluss, in einzelnen Fällen von Hydrocephalus miteinander zum Zustandekommen desselben wirksam sein können, halte ich auch für möglich.

Hat der Hydrocephalus eine gewisse Grösse erreicht, so entwickelt sich derselbe oft nicht weiter, was wohl darin seine Ursache haben mag, dass der angestaute liquor auf die zuführenden Gefässe drückt und so die Production des liquor hemmt.

In unserem Falle war der Hydrocephalus nur geringfügig und hat derselbe nicht einmal einzelne Gehirnpartieen in ihren Functionen behindert, da ja das Kind Anfangs gar keine Gehirnerscheinungen zeigte.

Auch die Cephalocele hat keine Gehirnerscheinungen hervorgerufen, trotz der Verzerrung einzelner Theile des Gehirns und der zusammengedrückten linken Hemisphäre. Doch ist bekannt, dass die Gehirnsubstanz eine bedeutende Anpassungsfähigkeit gegenüber langsam wirkenden mechanischen Gewalten besitzt.

Der Verlauf der Cephalocele ist natürlich ein sehr verschiedenartiger: Viele mit Cephalocele behaftete Kinder wurden schon todt geboren, andere lebten längere Zeit ohne besondere Functionsstörungen.

Im Allgemeinen kann man sagen, dass die Prognose ungünstig wird, wenn Cerebrospinalflüssigkeit sich in der Cephalocele befindet, sei es als Hydrencephalocele oder Meningocele; nur bei reinen, besonders sincipitalen, Cenencephalocelen, wenn sie nicht mit Hydrocephalus verbunden

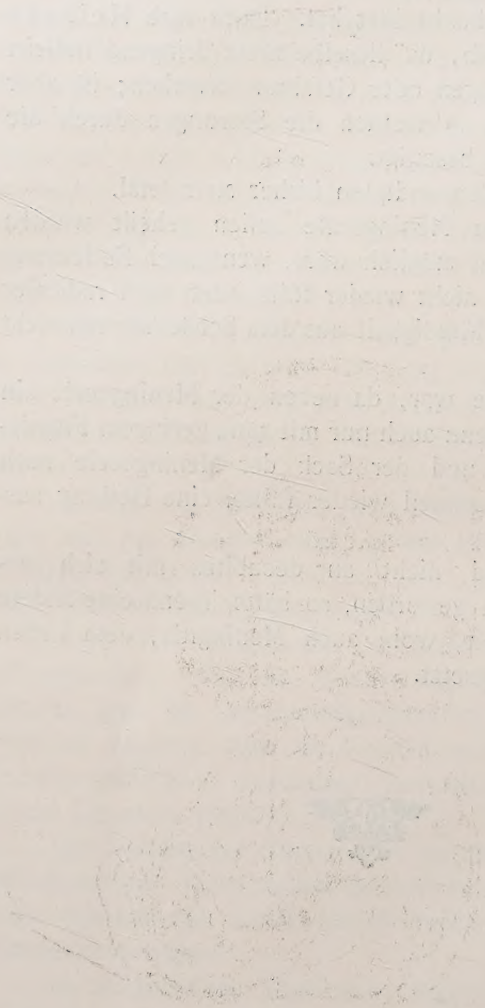
sind, wird die Prognose eine einigermassen günstige sein. Diesen räth von Bergmann durch ein mehr actives Vorgehen zu begegnen, da derselbe mehrmals günstigen Verlauf nach der Exstirpation beobachtet hat. Doch räth Heineke von einer Radicalkur ab, da dieselbe nicht dringend indicirt ist, wenn keine Störungen oder Gefahren bestehen; ist aber das letztere der Fall, so werden die Störungen durch die Radicaloperation nicht beseitigt.

Hydrencephalocelen endigten bisher stets letal.

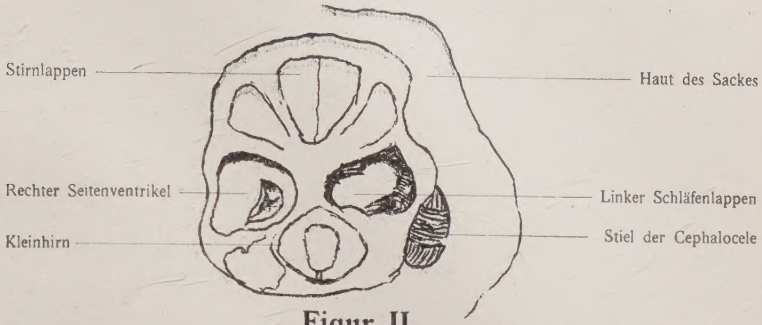
Einige Fälle von Meningocele sollen geheilt worden sein, was ja auch wohl möglich wäre, wenn nach Entleerung des Sackes dieser sich nicht wieder füllt, oder nach radicaler Beseitigung desselben Flüssigkeit aus dem Schädelinnern nicht mehr nachdringt.

In unserem Falle war, da neben der Meningocele ein Hydrencephalocele, wenn auch nur mit ganz geringem Flüssigkeits-Inhalt, bestand und der Sack der Meningocele nach Entleerung sich stets schnell wieder füllte, eine Heilung aussichtslos.

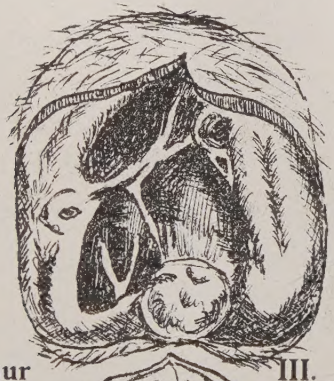
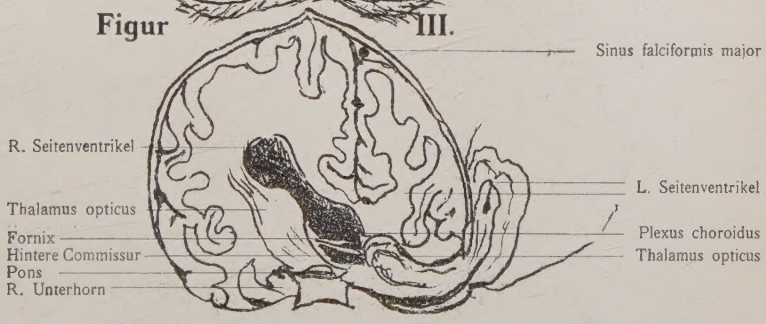
Wäre das Kind nicht an decubitus mit sich anschliessendem Erysipel gestorben, so hätte irgend eine andere intercurrente Krankheit, wohl auch Meningitis, dem Leben desselben ein Ende gesetzt.



Figur I.



Figur II.



Figur III.